SÄUGLINGSHEIM DER STADT BARMEN
(LEITER DR. HOFFA)

DIE ICHTHYOSIS CONGENITA

EIN BEITRAG ZUR KLINIK UND KASUISTIK DER ICHTHYOSIS CONGENITA

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN

VON

WALTER FRANKENHAUS
HOHENLIMBURG

TAG DER PROMOTION: 1. 6. 26

VERLAG VON F. C. W. VOGEL IN LEIPZIG

SÄUGLINGSHEIM DER STADT BARMEN
(LEITER DR. HOFFA)

DIE ICHTHYOSIS CONGENITA

EIN BEITRAG ZUR KLINIK UND KASUISTIK DER ICHTHYOSIS CONGENITA

INAUGURAL-DISSERTATION

ZUR ERLANGUNG DER

MEDIZINISCHEN DOKTORWÜRDE

AN DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT
ZU BERLIN

VON

WALTER FRANKENHAUS
HOHENLIMBURG

TAG DER PROMOTION: 1. 6. 26

VERLAG VON F. C. W. VOGEL IN LEIPZIG

GEDRUCKT MIT GENEHMIGUNG
DER
MEDIZINISCHEN FAKULTÄT DER UNIVERSITÄT BERLIN
DEKAN: GEH. MEDIZ.-RAT PROF. DR. GOLDSCHEIDER
REFERENT: GEH. MEDIZ.-RAT PROF. DR. CZERNY

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Die erste größere Arbeit, in der die klinischen Symptome und histologischen Veränderungen der Ichthyosis congenita genau beschrieben werden, ist von Riecke im Jahre 1900 erschienen. Nach Riecke stammen die ersten sicheren Angaben über dieses Krankheitsbild aus dem Ende des 18. Jahrhunderts. Es sind jedoch bis 1900 nur verhältnismäßig wenig Fälle bekannt, die Riecke in seiner Arbeit aus den in der Literatur spärlich vorhandenen Angaben gesammelt hat. Riecke zählt auf diese Weise 54 Fälle. Wohl infolge der stärker einsetzenden Forschung und der mit ihr Hand in Hand gehenden besseren Beobachtung und Ausbildung der Ärzte und wohl auch nicht zuletzt dank der klassischen Arbeit Rieckes hat sich die Zahl der beobachteten Fälle bis heute ungefähr verdoppelt. Immerhin sind sich alle Autoren darin einig, daß die Ichthyosis congenita eine ziemlich seltene Mißbildung ist.

Riecke unterscheidet nach der Schwere oder nach dem Grade der Erkrankung 3 Gruppen. Diese Einteilung ist auch heute noch durchaus brauchbar. Zur 1. Gruppe zählt er die Fälle, die schon bei der Geburt sämtliche zum Krankheitsbilde gehörenden Symptome in vollem Maße zeigen. Der ganze Körper dieser Früchte ist bedeckt mit dicken, derben, hornartigen, meist gelbgrauen Schilden und Platten, die bis zu $^1/_2$ cm dick sein können. Sie sind von verschiedenster Form und Größe; doch ist eine gewisse Regelmäßigkeit in der Anordnung gleichartiger Platten nicht zu verkennen. Zwischen den Platten verlaufen Furchen und Risse verschiedenster Breite und Tiefe. Diese Risse haben zuweilen Epithel-

auskleidung, oft liegt das Corion frei zutage. Hände und Füße sind meist frei von Platten- und Furchenbildung, sie haben häufig Klumpform und sind mit weiter, glatter, glänzender, derber, verdickter Haut bedeckt. Das Genitale ist in den einen Fällen normal, in den anderen dagegen verkümmert. Ektropion der Genitalhautfalten ist häufig. Die Haut hat, wie viele Autoren betonen, wenig Ähnlichkeit mit der Schuppenhaut der Fische. Ferdinand v. Hebra vergleicht sie mit der Haut eines gebratenen Apfels oder eines gebratenen Spanferkels (cochon de lait rôti). Andere Autoren vergleichen sie mit der Pelle von im Wasser gekochten Kartoffeln (pommes de terre cuites à l'eau, Houel), mit trockenem gelben Leder (Marokkoleder), mit Panzer (Panzer der Krustentiere, Müller, Kölliker), mit Baumrinde (Jahn, Stühlinger) usw. Die Anomalien der Gesichtsbildung der zu dieser Gruppe gehörenden Früchte ist ebenfalls typisch. Häufig fehlt jede Lanugobehaarung; Cilien und Supercilien sind unentwickelt. Die Augenlider sind rudimentär. Sie haben die Form von dicken Hornplatten und sind ad maximum ektropioniert, so daß die Conjunctiven als rote Fleischwülste erscheinen. Die Bulbi sind meist normal. Die Nase ist platt, erhebt sich häufig kaum über das Niveau des Gesichts, die Nasenlöcher sind verengt, oft ist auch nur ein Nasenloch vorhanden. Die Lippen sind ebenfalls hochgradig ectropioniert, so daß die Alveolarfortsätze mehr oder weniger bloßliegen. Der Mund ist dauernd geöffnet und erhält so Fischmaulform. Die Ohrmuscheln sind nie deutlich entwickelt. An ihrer Stelle sind oft mehrere verschieden dicke Hornplatten vorhanden. Ein Gehörgang läßt sich meist durch Sondierung nachweisen. Das innere Ohr ist fast immer normal.

Das voll ausgebildete Krankheitsbild ist so typisch, daß die Diagnose leicht zu stellen ist und sich die hierher gehörenden Fälle zum Verwechseln ähneln. Nach Riecke sind die in Frage kommenden Föten infolge der schweren Mißbildung überhaupt nicht lebensfähig, sie kommen häufig zu früh zur Welt und sterben schon in den ersten Lebenstagen. Die längste beobachtete Lebensdauer soll, wie Riecke angibt, 9 Tage sein, durchschnittlich sollen die Kinder nach 3 Tagen zugrunde gehen. Neuere Autoren behaupten nun, daß die Föten nicht infolge der schweren Mißbildung sterben, sondern durch die von ihr begünstigte Allgemeininfektion von der Haut aus. So zeigt Hübschmann an Hand von 2 Fällen, die er im Jahre 1908 aus dem Tübinger Pathologischen Institut veröffentlichte, daß nicht eine primäre Lebensunfähigkeit infolge der schweren Mißbildung oder der Saugunmöglichkeit besteht, sondern daß erst die

sekundären Schädlichkeiten der Allgemeininfektion die Todesursache sind. Bekanntlich ist ja die Haut des Neugeborenen besonders empfindlich, der Neugeborene besitzt noch nicht die Abwehrmittel des älteren Individuums; endlich bietet ja die an zahllosen Stellen vom Epithel entblößte Haut genügend Eintrittspforten für pathogene Keime. So fanden sich auch in den Hautschnitten von Hübschmanns Fällen sehr viele Bakterien; ebenfalls war eine starke Hyperämie der inneren Organe vorhanden. Riecke selbst erwähnt in seiner Arbeit eigentümliche Zelleinschlüsse, die er für spezifisch für die Ichthyosis congenita hält. Hübschmann meint, es habe sich wohl um Bakterien gehandelt. Ebenfalls wurde im Anfange des Jahres 1925 in der Rheinischen Provinzialhebammenlehranstalt zu Elberfeld (Prof. Martin) ein Ichthyosisfall beobachtet, der 19 Tage am Leben erhalten werden konnte. Wie Herr Oberarzt Dr. Heinrichsbauer in der über diesen Fall veröffentlichten Arbeit, deren Manuskript er mir in liebenswürdiger Weise zur Verfügung stellte, schreibt, stießen sich die Hornplatten unter mehr oder weniger künstlicher Nachhilfe allmählich ab, so daß die Haut schließlich makroskopisch einen fast normalen Eindruck machte. Mikroskopisch zeigten sich aber auch in der neuen Haut pathologische Veränderungen. Auch die Temperatur war hier in den ersten Tagen normal. Schließlich trat aber auch hier Absceßbildung der Haut ein sowie Temperaturanstieg, und das Kind starb unter den Erscheinungen einer allgemeinen Sepsis. Günstig auf die lange Lebensdauer dieses Falles wirkte erstens, daß dieses Kind vollkommen ausgetragen war, zweitens, daß es in einer Anstalt geboren wurde und so vom ersten Atemzuge an unter ärztlicher Beobachtung stand. Endlich trat aber auch hier die wohl immer unausbleibliche Allgemeininfektion ein.

Die 2. Gruppe möchte Riecke mit dem Namen Ichthyosis congenita larvata belegen. Zu ihr zählt er alle diejenigen Fälle, die die Symptome der 1. Gruppe in mehr oder weniger gemilderter Form aufweisen. Diese Föten werden zum größten Teil reif geboren. Die spezifischen Veränderungen sind bei der Geburt schon vollständig oder nahezu vollständig entwickelt. Die Veränderungen können an den verschiedenen Körperstellen verschieden stark ausgebildet sein. In dem einen Fall ist die Haut des Rumpfes ziemlich normal, dagegen weist das Gesicht starke Anomalien auf; in anderen Fällen ist die Furchen- und Plattenbildung der Haut die auffallendste Erscheinung, während die Gesichtsbildung annähernd normal ist. Häufig ist die Haut im ganzen dünn, trocken und glänzend wie

Pergament. Hände und Füße zeigen meist dieselbe Mißbildung wie die Fälle der 1. Gruppe. Während aber die Föten der 1. Gruppe nur kurze Zeit leben, können diese Föten eine längere Lebensdauer erreichen.

Die 3. Gruppe, der Riecke den Namen Ichthyosis congenita tarda beilegt, ist durch ihren eigentümlichen klinischen Verlauf charakterisiert. Die Fälle dieser Gruppe zeigen bei der Geburt keine oder nur ganz geringfügige Veränderungen der Haut oder des Gesichts. Die Lebensfähigkeit wird durch das Leiden zunächst kaum beeinflußt. Erst nach Tagen, Wochen oder Monaten entwickeln sich jene Symptome, die das Krankheitsbild der Ichthyosis ausmachen. Mit der Ausbildung der Krankheit leidet auch die Gesamtentwicklung des Organismus. Für das weitere Lebensvermögen ist dann der Grad der ausgebildeten Ichthyosis maßgebend.

Die Fälle dieser 3. Gruppe zeigen in ihrem Verlauf eine gewisse Verwandtschaft mit anderen Keratoseformen, so mit der Keratosis palmaris et plantaris, die in den ersten Lebenswochen auftritt und nach einigen Wochen voll entwickelt ist. Auch gewisse keratoide Naevi, die bei der Geburt noch nicht zu sehen sind, ähneln ihnen. Der eigenartige Verlauf dieser Fälle hat manche Forscher veranlaßt, die Ichthyosis congenita in Beziehung zur Ichthyosis vulgaris zu bringen und eine gemeinsame Ursache für beide Krankheiten anzunehmen. Riecke bestreitet aber die Identität der beiden Prozesse und führt folgende Gründe dagegen an: Bei der vulgären Ichthyosis wird häufig eine Vererbung auf die Nachkommen beobachtet, bei der Ichthyosis congenita ist dies nicht der Fall. Die Ichthyosis congenita hemmt die Gesamtentwicklung der von ihr betroffenen Individuen im Gegensatz zur vulgären, wo es durchaus nicht der Fall ist. Dann ist auch der äußere Anblick der beiden Krankheitsbilder durchaus verschieden. So fehlen selbst bei der stärksten Form der Ichthyosis vulgaris die dicken Hornplatten sowie die Furchen- und Rißbildung. Während man bei der kongenitalen Ichthyosis immer Veränderungen des Gesichts findet, ist bei der vulgären das Gesicht meist unbeteiligt. Bei der ersteren ist die Haut überall gleichmäßig verändert oder die Veränderungen sitzen wahllos bald hier, bald dort; die zweite Form hat aber ihre Prädilektionsstellen und läßt bestimmte Stellen, wie die Gelenkbeugen, meist ganz frei. Während die Ichthyosis congenita fast immer sofort bei der Geburt oder jedenfalls kurz nach ihr beobachtet wird, treten die Symptome der Ichthyosis vulgaris meist nicht vor dem 2. Lebensjahre auf. Folglich trennt Riecke beide

Krankheitsbilder streng voneinander. Andere Autoren neigen mehr zu gegenteiliger Ansicht. So will Hübschmann beide Krankheiten nicht grundsätzlich voneinander getrennt wissen. Er sagt in seiner Arbeit, daß Kaspari und Meneau sie für identisch erklären — ersterer schon vor 25 Jahren. Nach Hübschmann soll sich diese Ansicht in neuerer Zeit immer mehr befestigt haben. Ich glaube, daß diese Streitfrage erst endgültig und sicher entschieden werden kann, wenn die letzte Ursache beider Krankheitsprozesse feststeht.

Wir hatten im Dezember 1924 Gelegenheit, im Säuglingsheim zu Barmen (Leiter Dr. Hoffa) einen Fall von Ichthyosis congenita zu beobachten.

Die Anamnese ergab folgendes: Es handelt sich um ein erstes Kind, es ist angeblich 3 Wochen zu früh geboren. Der Vater ist gesund, soll aus gesunder Familie stammen, er ist Italiener und seit 1913 in Deutschland. Die Mutter hatte mit 15 Jahren Rheumatismus. Sonst nichts von Bedeutung. Sie hat keine Frühgeburten durchgemacht. Die Schwangerschaft verlief gut. Die Geburt des Kindes fand in Steißlage statt und dauerte ziemlich lange. Das Kind bekam bis jetzt keine Nahrung. Es ist am 2. XII. 1924 nachmittags 3 Uhr geboren und am 3. XII. 1924 im Säuglingsheim aufgenommen. Bei der Geburt sah man am ganzen Körper große, klaffende Hautrisse. Händchen und Füßchen sind verkümmert. Die Augen waren zu sehen. Seit heute sind die oberen Augenlider hochgeklappt. Es ist kein Augapfel zu sehen.

Status: 1 Tag altes Kind mit einem Körpergewicht von 2440 g. Beim ersten Anblick hat man den Eindruck einer schweren Mißbildung. Dabei ist die Beschaffenheit der Haut am auffallendsten. Das Kind sieht wie „geplatzt" aus. Die tiefen Risse, die zum Teil bis in die Subcutis gehen, hauptsächlich aber im Corion enden, finden sich ganz besonders am Stamm und hier vornehmlich an der Brust- und Bauchhaut. Auf der Brust ist durch die Längs- und Quereinrisse die Figur eines Baumes entstanden, dessen Stamm in der Mitte liegt und dessen gradlinige Äste von den eingerissenen Hautstreifen gebildet werden. Die erhaltenen Hautpartien zeichnen sich durch intensivste Verhornung aus. Sie zeigen weißgelbliche Flächen, die sich aus stecknadelkopfgroßen, meist aber kleineren Hornlappen zusammensetzen. Diese Flächen finden sich besonders am Kopf, an der Volarseite der Hände und an den Plantarflächen der Füße. Hände und Füße sind besonders an der Volar- bzw. Plantarseite beträchtlich infiltriert. Die Finger und Zehen sitzen an diesen geschwollenen Händen und Füßen wie etwa die Zehen am Fuße einer Schildkröte; auch die äußeren Formen von Hand und Fingern erinnern daran. Das Gesicht ist hochgradig von der Hyperkeratose verändert. Die Verhornung ist hier nicht sehr stark, hingegen ist die Gesichtshaut durch die allgemeine Anspannung stark verzogen und in der Subcutis wohl durch vorhergegangene Einrisse verdickt. Die Nase ist vollkommen abgeplattet und die Nasenlöcher stehen nach vorn. Das knöcherne Nasengerüst ist vorhanden. Der Mund hat normale Form; Zunge und Gaumen sind normal entwickelt. Der Mund ist dauernd weit geöffnet, bedingt durch die Spannung der Gesichtshaut. Aus demselben Grund besteht Ektropion der Augenlider so hochgradig, daß von den Augäpfeln nichts zu sehen ist. Die Ohren treten nicht plastisch hervor, sondern

markieren sich nur als leichte Wülste in der stark verhornten Kopfschwarte. Am Rumpf fällt eine Dystopie von Genitale und After auf um etwa 3 Querfinger nach rückwärts. Es ist zu vermuten, daß auch diese Erscheinung lediglich mit der Verziehung der Haut zusammenhängt. Siehe auch untenstehendes Bild.

Fontanellen: nicht abzugrenzen. Kopfumfang 32 cm. Brustumfang $29^1/_2$ cm, Bauchumfang 28 cm. Körperlänge 43 cm. Gelenkapparat: o. B. Mundhöhle und Rachen: o. B. Augen: Ektropion. Herz und Lunge bei dem schweren Allgemeinzustand des Kindes nicht zu untersuchen. Herztöne sind deutlich hörbar. Bauch, Leber und Milz nicht zu untersuchen. Urin: o. B. Stuhl: Meconium. Temperatur: 34,8°. Ernährung: Frauenmilch. Therapie: Wärmkrüge.

Krankheitsverlauf: 5. XII. 1924. Kind sieht heute ikterisch aus. Die tiefen Einrisse in der Haut des Rumpfes und Kopfes, an Armen und Beinen sind noch breiter geworden durch stärkere Schrumpfung der verhornten Hautpartien. Die Hornhautinseln sind fester und lederartiger geworden. Am kleinen Finger der linken und rechten Hand beginnende Gangrän.

Kind nahm gestern die Nahrung noch sehr gut, trinkt heute schon etwas schlechter. Auch das Schreien ist weniger kräftig. Die Temperatur beträgt heute morgen 39°, nachdem sie gestern morgen schon auf 40,3° gestiegen war.

6. XII. 24. Kind sieht deutlich verfallen aus, es verbreitet einen unangenehmen Geruch nach Verwesung. Der Ikterus ist stärker geworden. Die Gangrän hat sich vom kleinen Finger auch auf den vierten Finger der linken Hand ausgebreitet. Die tiefen Einrisse, die sich bandartig zwischen den verhornten Hautstellen hinziehen, zeigen an den Rändern Neubildung von zarter normaler Haut, in ihrer Mitte findet sich heute ein feiner Streifen frisch geronnenen Blutes.

Das Ektropion hat sich etwas zurückgebildet. Man sieht jetzt deutlich die Skleren.

Am Rumpf haben die tiefen Einrisse sich weiter nach dem Rücken zu ausgebreitet. Auch hier ist von den Seiten her die Haut „geplatzt", die bis dahin eine homogene graugelb verfärbte Hornschicht darstellte.

Kind nimmt heute fast keine Nahrung mehr zu sich. Die Temperatur steigt bis über 40°.

Nachmittags $4^3/_4$ Uhr plötzlicher Exitus letalis.

Obduktion vom Rücken aus (Prof. Miller) ergibt außer einer starken Hyperämie keine krankhaften Veränderungen oder Mißbildungen der inneren

Organe. Der Vater verzichtet auf Beerdigung. Die Leiche wird der path.-anat. Sammlung der Prosektur zum Besitz überwiesen.

Wie aus der Beschreibung des äußeren Aspektes ersichtlich ist, handelt es sich bei unserem Patienten um einen schweren Fall von Ichthyosis congenita, um einen jener Fälle, die Riecke zu seiner 1. Gruppe zählt. Es sind nicht nur starke Veränderungen der Haut vorhanden, sondern auch starke Mißbildungen der Hände und Füße und des Gesichtes. Das Kind trinkt zuerst gut und schreit kräftig. Dann tritt plötzlich mit dem Einsetzen der Gangrän der Finger ein Umschlag ein. Das Kind verweigert die Nahrungsaufnahme, es schreit nicht mehr kräftig, es treten hohe remittierende Temperaturen auf. Das Kind stirbt unter den klinischen Symptomen einer allgemeinen Sepsis. Die Sektion der inneren Organe ergab eine starke Hyperämie, die auch für die Sepsis bezeichnend ist. Die Bakterien, die in den angefertigten Hautschnitten gefunden wurden, bestätigen die Diagnose Sepsis.

Im einzelnen ergab die genauere mikroskopische histologische Untersuchung eine starke Vermehrung der Hornschichten der Haut, die in allen Fällen gefunden wird. Thymus: Rindenschicht kaum dunkler als das Mark. Dichtgedrängte Hassalsche Körperchen, mehrfach mit Verkalkung. Lunge: Mangelhaft entfaltet, stellenweise fast luftleer. Alveolarepithelien vielfach groß. In einzelnen Alveolaren aspirierter Schleim. Niere: Glomeruli blutreich. Epithel der Kanälchen gut gefärbt. Leber: Ausgesprochene Hyperämie. Zellreichtum der portobiliären Zentren, mäßig reichlicher, namentlich peripherer Fettgehalt. (Für die Überlassung des Sektionsprotokolls sowie des histologisch-mikroskopischen Befundes bin ich Herrn Prof. Miller [Pathol. Institut Barmen] zu großem Dank verpflichtet.)

Bei so starken äußeren Veränderungen, wie sie die Ichthyosis congenita mit sich bringt, liegt es nahe, auch nach Veränderungen der inneren Organe zu suchen. Leider liegen nicht sehr zahlreiche Sektionsprotokolle vor; doch ergibt sich aus ihnen, daß die inneren Organe gewöhnlich unverändert sind. Bei Firmin finden wir erwähnt, daß Church in einem Fall von Ichthyosis congenita eine Aortenanomalie feststellen konnte. Auch berichtet derselbe Autor über Kongestionen der Visceralorgane, ähnlich denen von Individuen, die an Verbrennungen gestorben sind. Wienfield stellte in einem Fall das Fehlen der Schilddrüse fest. Hübschmann fand in seinen Fällen, wie auch schon vor ihm andere For-

scher (Moore und Warfield), eine Vermehrung der Hassalschen Körperchen der Thymus. Veränderungen auf luetisch hereditärer Basis wurden nirgends beobachtet, in einzelnen Fällen sogar ausdrücklich verneint. Heinrichsbauer sah in seinem Fall auch keine Veränderungen der inneren Organe. Schilddrüse und Thymus waren normal. Auch in unserem Fall war keine Veränderung der inneren Organe vorhanden außer einer ziemlich starken Hyperämie, die wohl mit der Allgemeininfektion zusammenhängt. Eine Vermehrung der Hassalschen Körperchen, wie sie Hübschmann beschreibt, konnten auch wir feststellen.

Was die Frage nach der Ätiologie der Erkrankung betrifft, so sind von den Autoren die verschiedensten Theorien aufgestellt worden. Gerstenberg denkt an eine Trophoneurose, er untersuchte das Nervensystem eingehend und fand neben leichter Hirnhyperämie und Bluterguß in die Ventrikel und in den Duralsack des Rückenmarkes an dem Plexus brachialis deutlich das Bild der interstitiellen Neuritis. Hübschmann kann diesen Befund bei seinen darauf hinzielenden Untersuchungen nicht bestätigen. Wassmuth fand Atelektase der Lunge und großen Blutreichtum sämtlicher Organe, was aber wohl auf das Konto der Sepsis gesetzt werden kann. An den Nerven konnte er nichts Besonderes entdecken. In den Berichten aus früherer Zeit spielt das Versehen der Schwangeren eine große Rolle. Man suchte auch nach Hautkrankheiten der Eltern, da ja die Vererblichkeit der vulgären Ichthyosis bekannt ist. Auch an hereditäre Lues wurde oft gedacht, doch konnte sie fast immer ausgeschlossen werden, da man ja das Bild der Ichthyosis congenita, wenn auch selten, bei Tieren findet, so bei Kälbern. Ingmann, der bei seinen 5 Fällen Lues nachweisen konnte, hält die Ichthyosis congenita für eine Genodermatosis, wenn auch nicht spezifisch luetischer Art, so doch durch Momente bedingt, die das Keimplasma schädigen. Sonst wird noch in 2 Fällen Syphilis der Eltern angegeben, in einem Fall litt die Mutter an Psoriasis, die Eltern des von Wassmuth beschriebenen Falles waren Kretinen, sonst werden die Eltern überall als gesund bezeichnet. Von Bedeutung scheint auch eine Blutsverwandtschaft der Eltern zu sein. So gibt Riecke 5 Fälle an, bei denen die Eltern blutsverwandt waren. Ebenfalls wird die Ichthyosis congenita oft bei Geschwistern beobachtet. So in 4 Fällen bei Riecke, dazu kommen noch die Fälle Ehrmanns, der Fall von Moore und Warfield, der Fall von Humbert und der erste Fall von Hübschmann. 2 Fälle von Ichthyosis in ascensus sind bekannt. So hat die Ichthyosis con-

genita ein gewisses familiäres Auftreten. Riecke und Kyber nehmen an, daß der Prozeß vor Beginn der Haarentwicklung, also dem 4. Schwangerschaftsmonat beginnt, da in den Furchen keine Haare stehen. Hübschmann dagegen schreibt, daß der Verhornungsprozeß erst kurz vor der Geburt einsetzt, da Frühgeburten noch nie eine Ichthyosis gezeigt hätten. Den innersekretorischen Drüsen hat man auch seine Aufmerksamkeit zugewandt. Veränderungen der Hypophyse, Nebenniere, Nebenschilddrüse sind nie beobachtet worden. Wienfield sah in einem Fall das Fehlen der Schilddrüse. Häufig wurde eine Vermehrung der Hassalschen Körperchen der Thymus beobachtet. Moore und Warfield halten sie durch Verminderung des lymphatischen Gewebes bedingt. Hübschmann fand eine absolute Vermehrung. Diesen Befund konnten wir in unserem Falle bestätigen. Die Theorie Bowens, der Fötus mache eine Periode epitrichaler Schichtbedeckung durch wie die niederen Tiere, ist noch nicht bewiesen. Die Ursache der starken Verhornung kann entweder eine vermehrte Bildung von Hornmaterial oder eine verminderte Abstoßung sein. Die Färbemethoden liefern nach Hübschmann ganz verschiedene Resultate und sind deshalb für die Beurteilung der Ätiologie nur mit Vorsicht zu benutzen. Die einzelnen Hornelemente haben einen festeren Zusammenhang als normale Hornhaut. Die Horndecke bei Ichthyosis congenita ist von normaler Hornhaut in chemischer und morphologischer Hinsicht verschieden. Hübschmann neigt mehr zur Ansicht, daß es sich um eine verminderte Abstoßung handelt, da fast keine Vernix caseosa vorhanden ist. Das Talgdrüsensekret hafte nicht am Fruchtkörper. Heinrichsbauer fand aber in seinem Fall reichlich Vernix caseosa. Er sieht die Ursache nicht nur in einer verminderten Abstoßung, sondern vermutlich in einem abnormen Mechanismus der Epithelzellen, also in einer Veränderung, die die Epithelzelle selbst betrifft. Diese Ansicht haben schon vor ihm verschiedene Autoren ausgesprochen, so Kyber und Ingmann. Hübschmann betont, daß allein schon eine Störung in der Keimanlage genügen würde, um alle Symptome der Ichthyosis congenita erklären zu können.

Wenn man nun alle bis heute bestehenden Ergebnisse und Ansichten in Betracht zieht, so kommt man zu dem Ergebnis, daß die Ursache der Mißbildungen der Ichthyosis congenita in einer gestörten Keimanlage zu suchen ist. Wodurch und wie diese Störung bedingt ist, darüber ist noch so gut wie nichts bekannt.

Literaturverzeichnis.

Riecke, Über Ichthyosis congenita. Arch. f. Dermatol. u. Syphilis Bd. 54, 1900.

Hübschmann, Arbeiten aus dem Pathologischen Institut zu Tübingen. Bd. 6, 1908, Heft 2, S. 500.

Heinrichsbauer, Über einen Fall von Ichthyosis congenita aus der Provinzialhebammenlehranstalt zu Elberfeld (Prof. Martin). Zentralbl. f. Gynäkol. (In Druck.)

Ingmann, Ake, Studien über Ichthyosis congenita s. foetalis. (Fünf in Finnland beobachtete Fälle von Ichthyosis congenita, sämtlich auf luetischer Basis.) (Dermatol. Klin., Helsingfors.) Acta dermato-venereol. Bd. 5, 1924, H. 1, S. 125—261.

Lebenslauf.

Ich bin geboren am 18. September 1899 als Sohn des Kaufmanns M. Frankenhaus zu Hohenlimburg, Kreis Iserlohn. Ich besuchte 4 Jahre die Volksschule zu Milspe i. Westf. und dann das Realgymnasium zu Gevelsberg i. Westf., wo ich Februar 1918 die Kriegsnotreifeprüfung bestand. Darauf war ich 1 Jahr lang Soldat. Sodann studierte ich in Münster 5 Semester Medizin bis zum Physikum im Sommersemester 1921, und 5 Semester an der Med. Akademie zu Düsseldorf, wo ich Pfingsten 1924 das Staatsexamen bestand. Als Praktikant war ich 5 Monate auf der Inneren Abteilung der städt. Krankenanstalten zu Elberfeld und 7 Monate im Kinderkrankenhaus zu Barmen beschäftigt. Dann war ich 5 Monate in der Barmer Kinderfürsorge als Volontärassistent tätig. Seit dem 1. Januar 1926 bin ich in der Heilanstalt für äußere Tuberkulose in Hohenlychen als Assistent angestellt.

Walter Frankenhaus.

Druck der Spamerschen Buchdruckerei in Leipzig.